

Dr AHMIDATOU. H

Service d'hématologie

CHU Beni Messous

Cours pour externes 4ème année

Plan

- Définition
- Rappel de la structure du GR
- Hémolyse physiologique:
  - -mécanisme
  - -lieu / siège
- Hémolyse pathologique :
  - -mécanismes
  - -siège
  - -étiologies
- Devenir des constituants

Définition de l'hémolyse

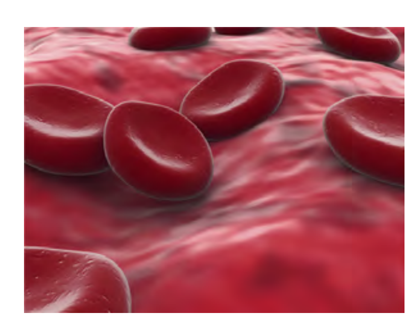


Hémolyse physiologique= hémolyse normale

Destruction des GR au bout de 120 jours (terme de sa vie) par sénescence

Hémolyse pathologique = hyperhémolyse:

Diminution de la durée de vie des GR, la cause peut être corpusculaire ou extra corpusculaire



Structure du GR



- Cellule **anucléée**, en forme de disque biconcave de 7 à 8 μϕ

7,5 micromètres
2 micromètres
Globule rouge mature (hématie)
vu de dessus

- GR :

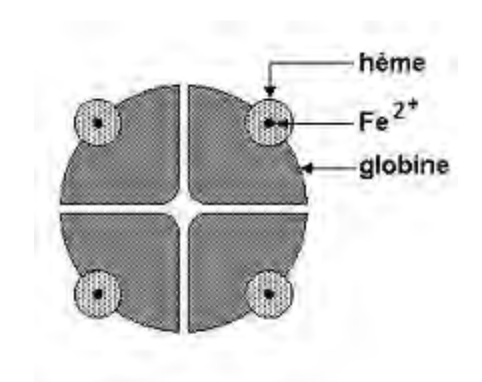
  contenant : membrane

  contenu: Hb, eau, enzyme, électrolytes

- **Membrane** :
  - -souple
  - -rôle: maintien de la forme et de la déformabilité
  - -porte les Ag des groupes sanguins



- <u>hémoglobine</u>:
  - 33% du poids du GR
  - synthétisée au nv MO
  - fonction : transport de l'O_2
  - structure de l'Hb



Hb A : $\alpha_2 \beta_2$

Hb A_2 : $\alpha_2 \delta_2$

Hb F : $\alpha_2 \gamma_2$

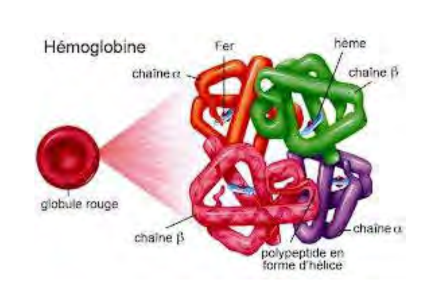
  - Hb chez fœtus: Hb F
  - Hb chez adulte: Hb A

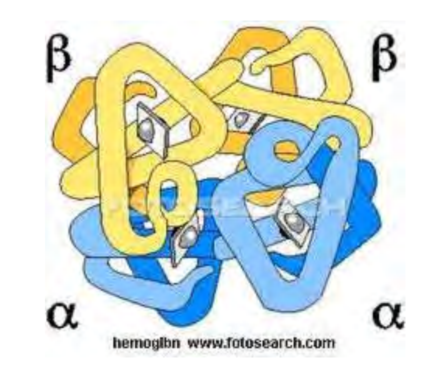
hémoglobine

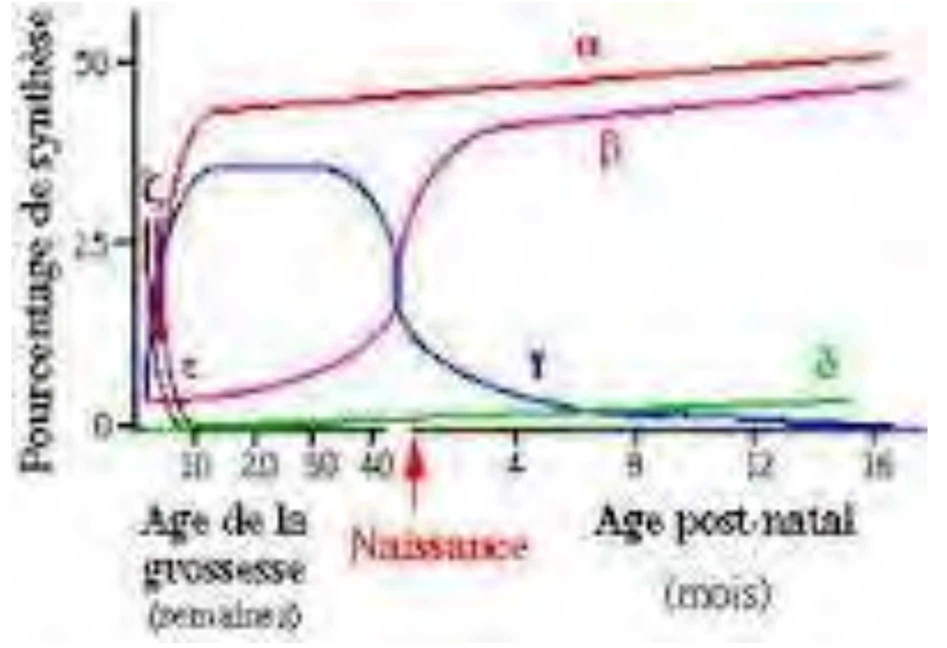
Hb A : $\alpha_2\,\beta_2$

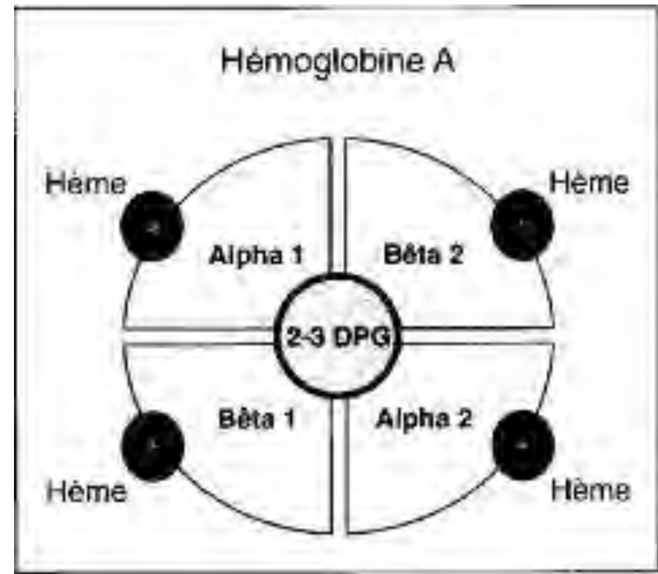
Hb A₂ : $\alpha_2\,\delta_2$

Hb F : $\alpha_2\,\gamma_2$

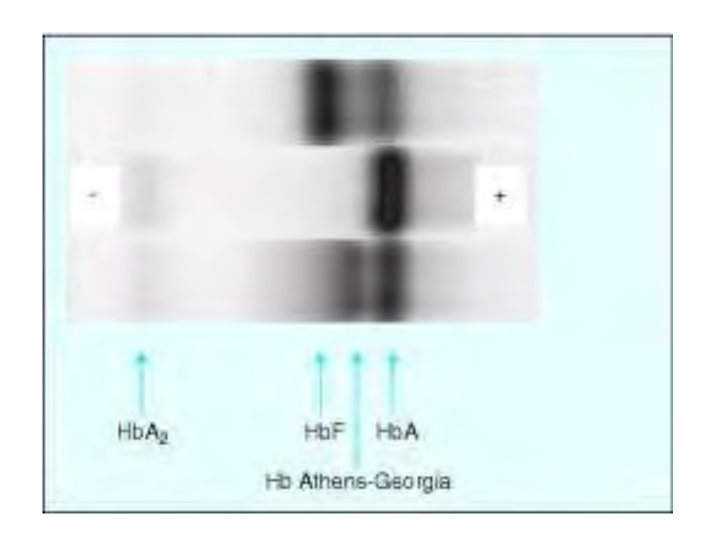








Electrophorèse de l'hémoglobine



96.8 % < Hb A < 97.8 %
Hb F < 0.5 %
2.2 % < Hb A2 < 3.2 %

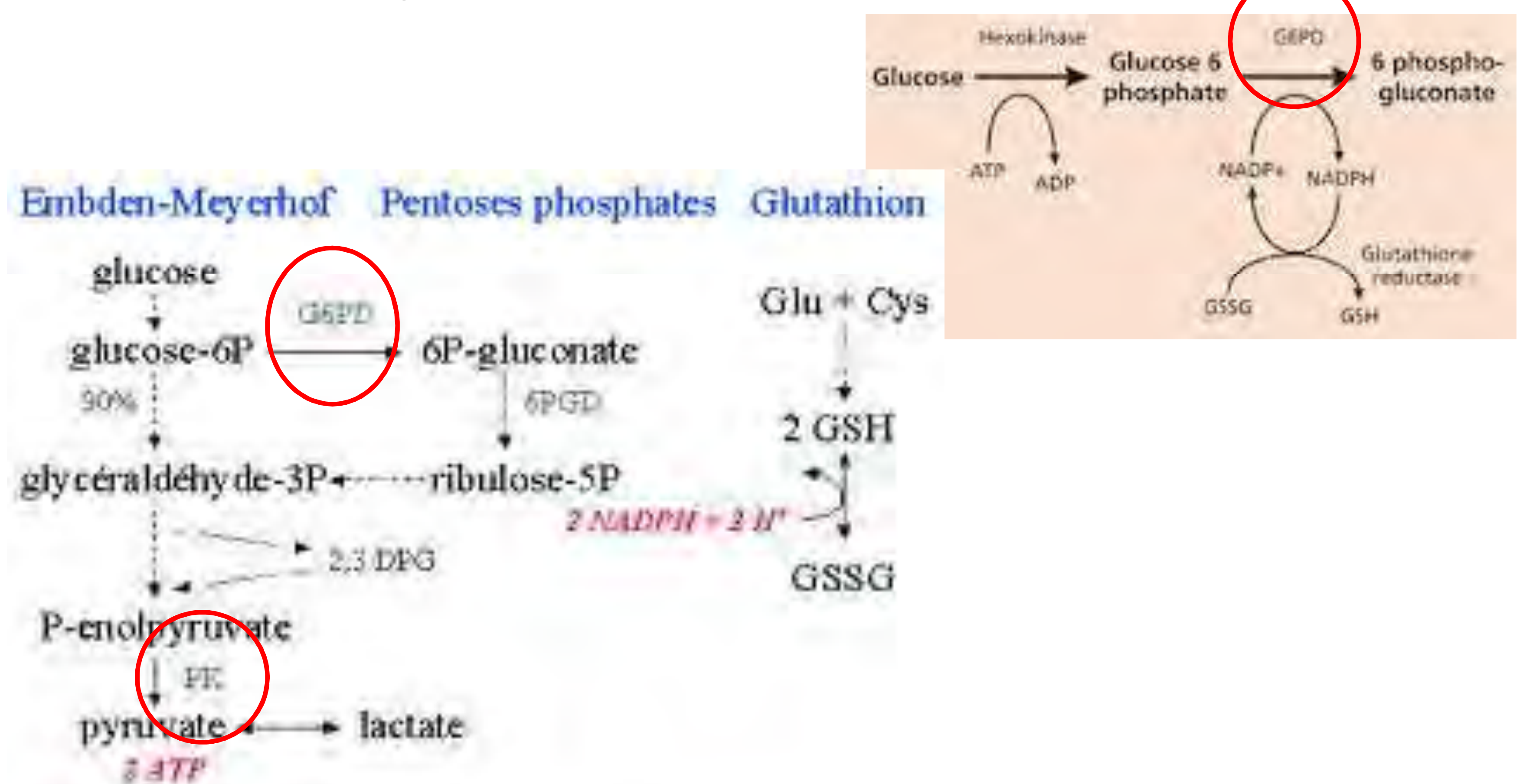
Profil normal / Normal pattern

Hb A

Hb A2

- <u>enzymes</u> (PK, G6PD):

rôle glycolytique des enz (voie principale et accessoire)



Mécanisme de l'hémolyse physiologique

- Epuisement du capital enzymatique / absence de renouvellement
- ↓ volume globulaire, ↓ ATP et glutathion réduit, ↑ Na+ et ↓ K+ intracellulaire, formation de méthémoglobine
- → modification de forme GR
- → hémolyse



siège de l’hémolyse physiologique:

système réticuloendothélial

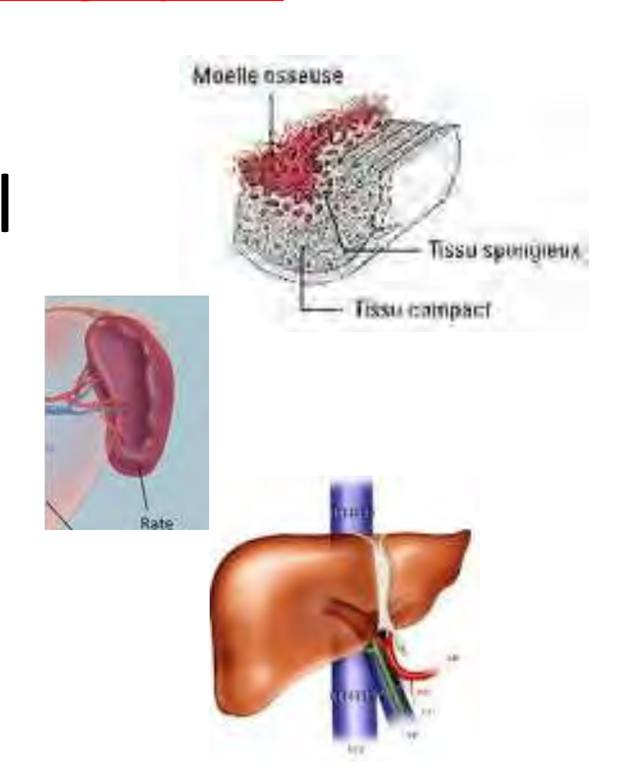
MO 50%

rate 25%

foie 25%



macrophage

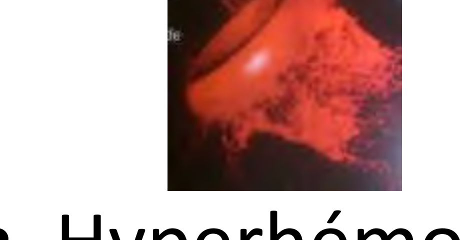


Mécanisme de compensation

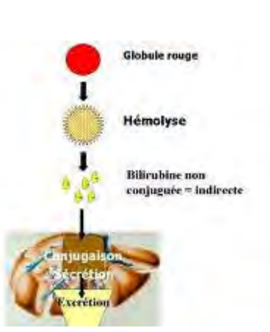
Chaque jour le même nombre de GR détruit par l'hémolyse physiologique est compensé par la production médullaire, reflété par le taux de réticulocytes 0,5 à 2 % (25 000 à 120 000)

PRODUCTION  DESTRUCTION

Mécanismes physiopathologiques de l'hyperhémolyse



- Hyperhémolyse
  - → modification constitution GR
  - → modification environnement



❑ modification des constituants du GR:

anomalies congénitales ou acquise

la cause est intrinsèque

l'hémolyse est le plus souvent intratissulaire

exemples:

-anomalies de l'Hb : hémoglobinopathies quantitatives ou qualitatives

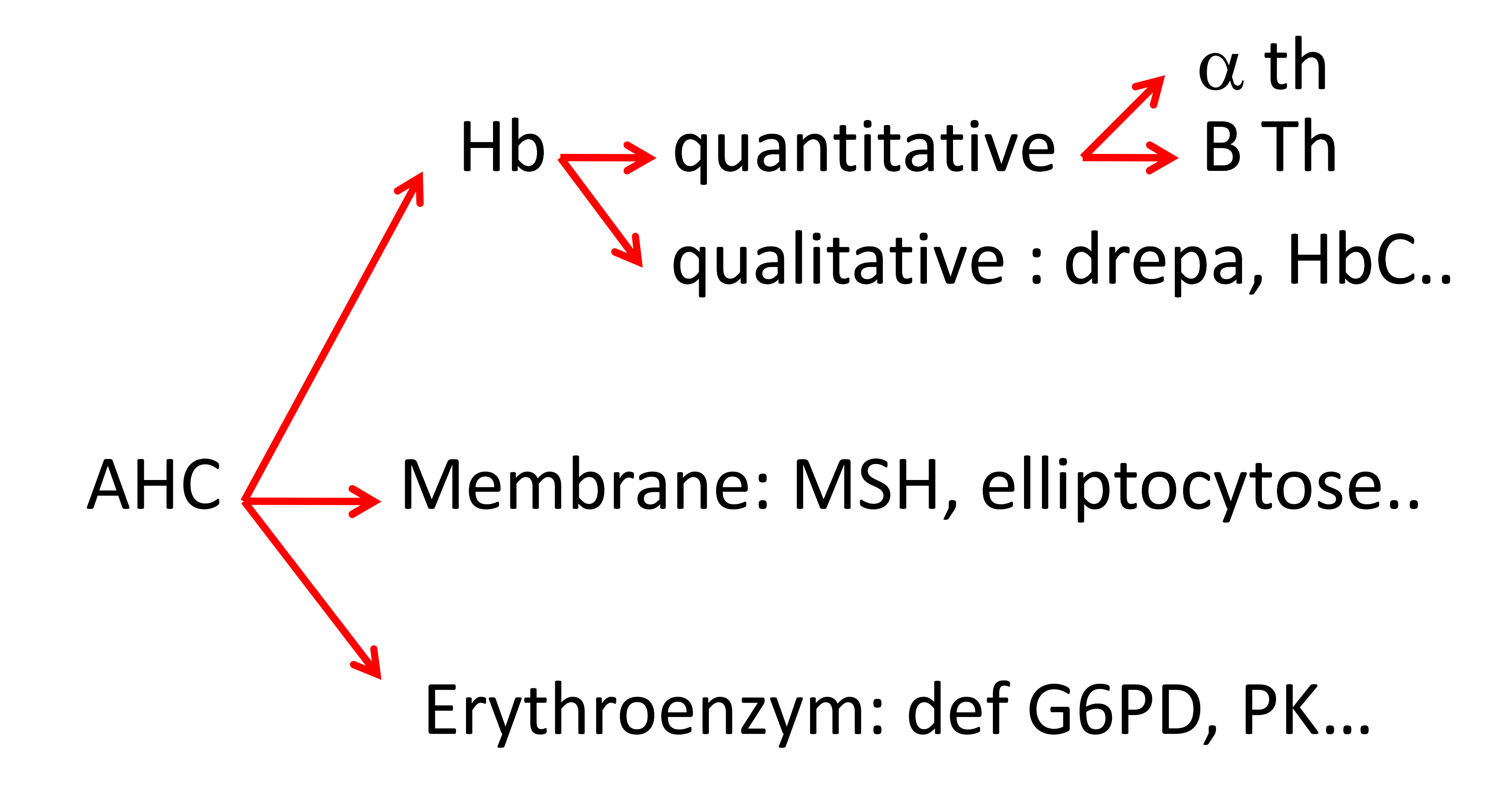
-déficits enzymatiques: G6PD, PK

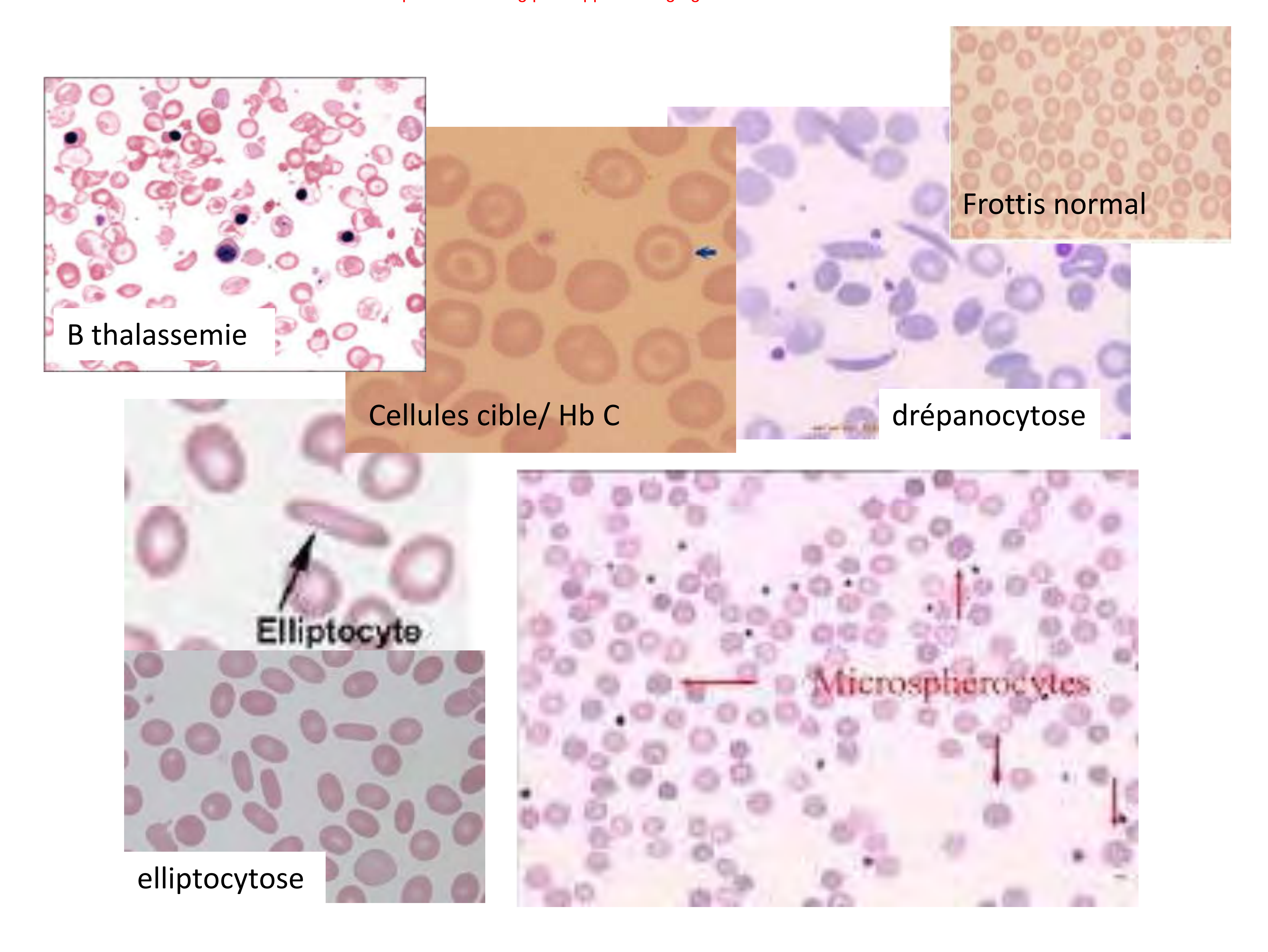
-atteinte de la membrane : sphérocytose, elliptocytose

-HPN (hémoglobinurie paroxystique nocturne)



Anémies Hémolytiques Congénitales




B thalassemie
Cellules cible/ Hb C
drépanocytose
Frottis normal
Elliptocyte
elliptocytose
Microsphérocytes

AHC

→se manifeste par une hyperhémolyse de type chronique: hémolyse à prédominance splénique sauf pour déficit G6PD

→clinique: triade d'hémolyse chronique
pâleur, ictère, splénomégalie

→biologie: anémie régénérative (rétic> 120 000)
bil directe > 10 mg/l
fer sérique souvent ↑

- modification de l'environnement du GR

anomalies acquises (immunologique et non immunologique) de cause extrinsèque et l'hémolyse est souvent intravasculaire

→clinique: tableau d'hémolyse aigue

triade classique: choc, oligurie, urines sélecto, dls lombaires/ abd → urgence médicale

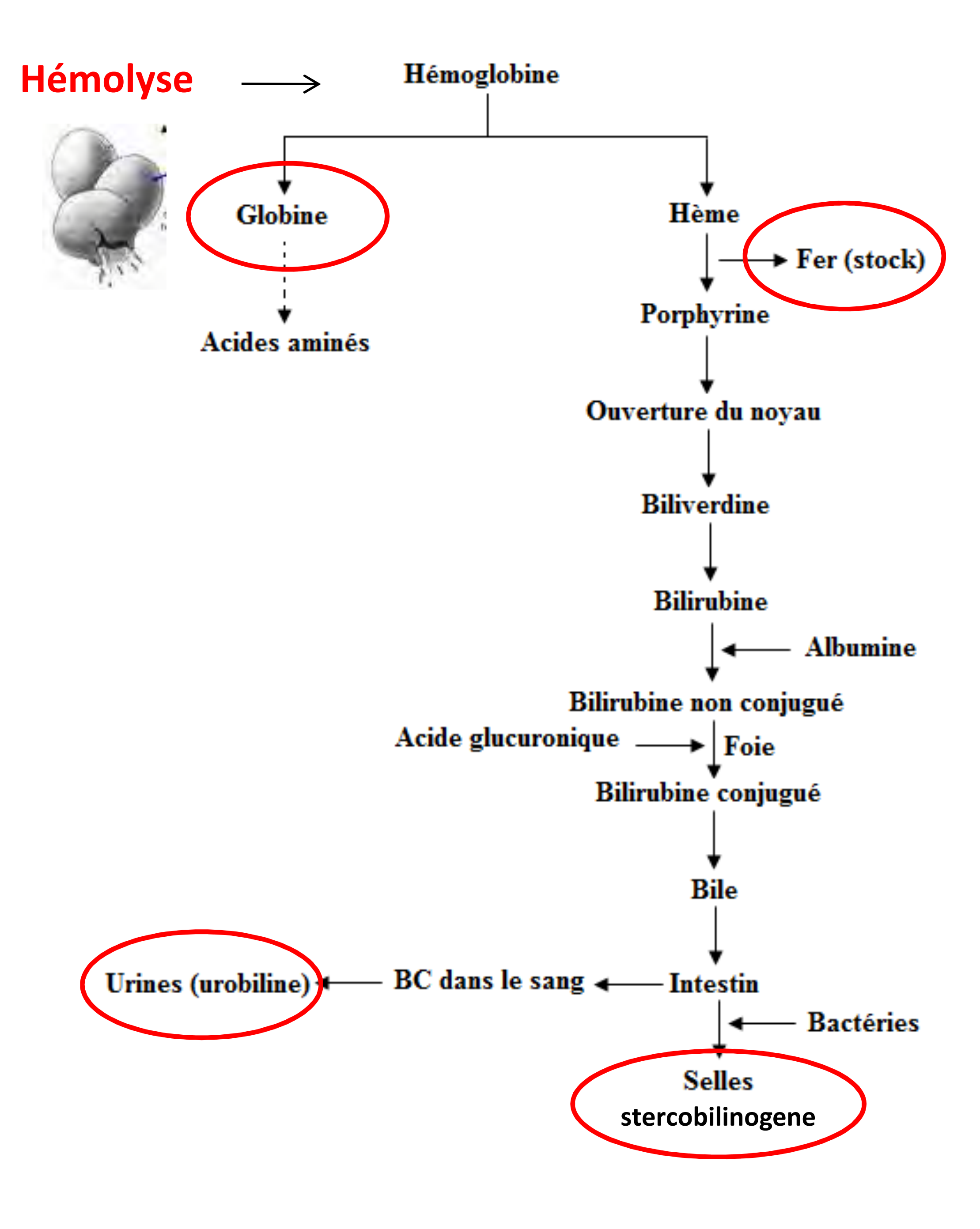
→ biologie: hémoglobinémie (plasma rosé), hémoglobinurie, haptoglobine ↓, hémopexine ↓

Deux exceptions

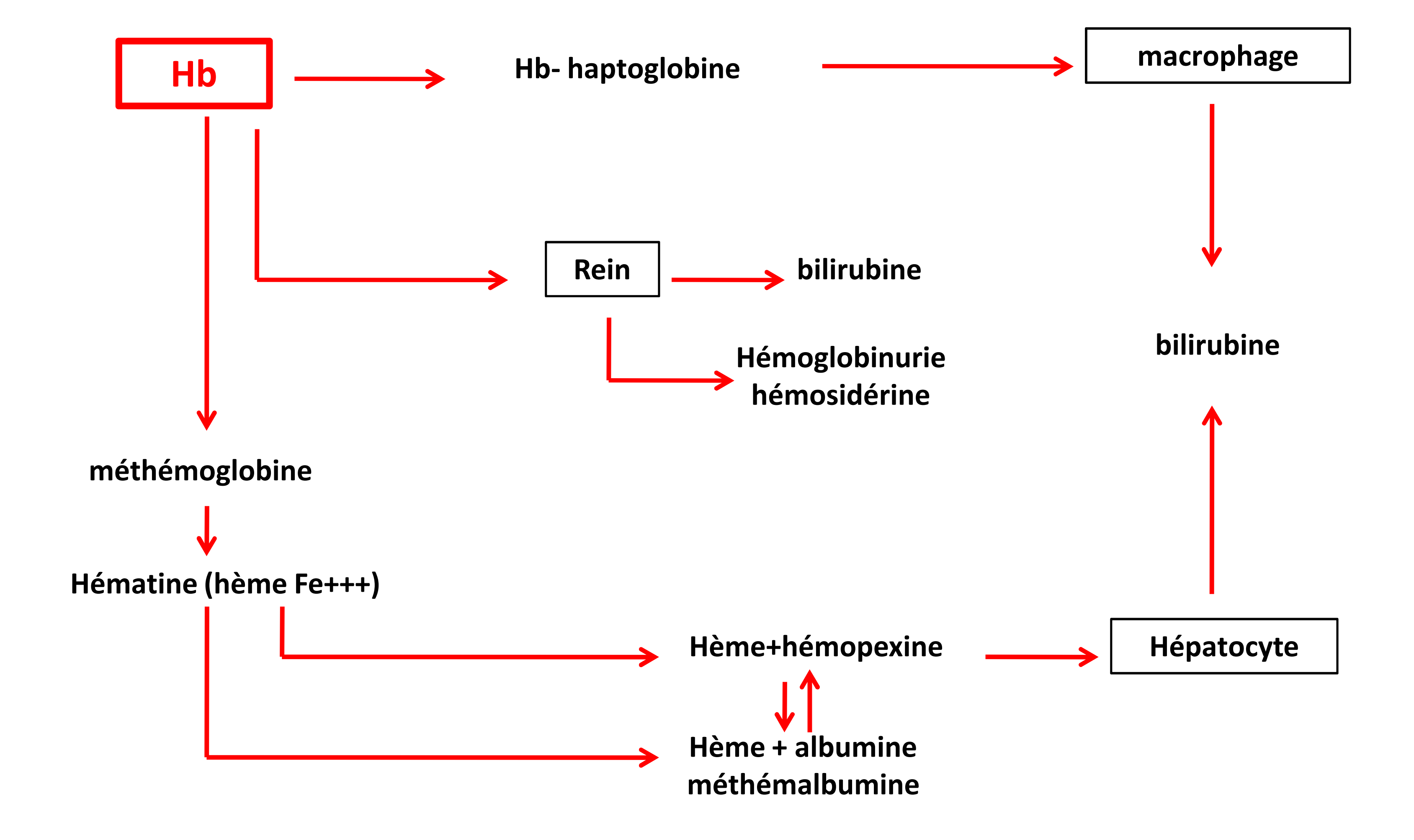
- déficit G6PD → hémolyse aigue
- hémoglobinurie paroxystique nocturne → hémolyse aigue

Etiologies de l'hyperhémolyse

- ✓ **hyperhémolyse corpusculaire**:
  - constitutionnelles (anémies hémolytiques congénitales)
    hémoglobinopathies → électrophorèse de l'Hb
    an de la membrane → résistance globulaire
    déficit enzymatique → dosage enzymatique
  - acquises: maladie de Marchiava Micheli (HPN)
- ✓ **hyperhémolyse extracorpusculaire**:
  - immunologique: isoimmunisation, autoimmunisation (TCD+), immunoallergique, allergie médicamenteuse
  - toxique
  - bactériennes: septicémie à B perfringens
  - parasitaire: paludisme



Devenir des constituants Hémolyse intratissulaire



Destin de l'hémoglobine libérée dans le plasma
Hémolyse intra-vasculaire


Merci